**Паспортная часть**

**Фамилия, имя, отчество больного:** \*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*

**Возраст:** 15 лет

**Профессия и место работы:** учащийся

**Место жительства:** г. Томск

**Дата поступления:** 4 мая 2005 года

**Дата выписки:**

**Диагноз направления:** острая пневмония

**Клинический диагноз:**

**а) основное заболевание:** муковисцидоз, смешанная форма, средне-тяжёлое течение, фаза обострения

**б) осложнения:** рецидивирующий обструктивный бронхит, фаза обострения, острый двусторонний гайморит

**в) сопутствующие заболевания:** остеохондропатия Th6-Th8, остеохондроз Th6-Th8, кифоз грудного отдела позвоночника

**Анамнез развития заболевания**

**2. Жалобы:**

1. Одышка смешанного характера, возникает при умеренной физической нагрузке, проходит в покое
2. Влажный кашель, сопровождается выделением небольшого количества мокроты, около 10 мл, жёлто-зелёной окраски, без запаха
3. Повышение температуры до 39С, сопровождается ознобом, головной болью, сбивается приёмом жаропонижающих средств
4. Общая слабость
5. Затруднение носового дыхания

**3. Начало и развитие настоящего заболевания:** \*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\* считает себя больным с 20 апреля 2005 г, когда днём резко возросла температура до 37С в результате переохлаждения. Ночью температура достигала 39С, в связи с чем родители больного были вынуждены вызвать бригаду скорой помощи. Приехавший врач оказал помощь: введение литической смеси (анальгин+димелрол) для снижения температуры, а также дал совет обратиться в поликлинику. Пациент после введения почувствовал себя лучше.

На следующий день, 21 апреля 2005 г, пациент обратился в поликлинику, где был поставлен диагноз острой пневмонии и назначено амбулаторное лечение (средства пациент не помнит). В течение двух недель пациент лечился амбелаторно, но улучшение в своём состоянии не отмечает.

В связи с отсутствием улучшения пациент обратился 4 мая 2005 г в Клинико-диагностическую поликлинику ОДБ, где пациента госпитализировали в дневной стационар для диагностики и коррекции лечения.

**4. Личный анамнез больного:** пациент \*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\* родился 24 августа 1989 г, в полной семье, является единственным ребёнком, беременность у матери протекала без осложнений, роды физиологические, в срок - 41 недель, масса при рождении - 4100 г, рост-53 см, оценка по шкале Апгар - 8 баллов, кормился грудью, введение прикорма своевременно, рос и развивался хорошо, отклонений в умственном и физическом развитии не отмечалось, в 4 года переболел ветряной оспой, в 5 лет был поставлен диагноз муковисцидоза, и начато соответствующее лечение, в 6 лет оперировался по поводу аденоидов, часто болел ОРЗ, пневмонией (1-2 раза в год), отягощённый аллергический анамнез - аллергия на шерсть, молочные продукты, цитрусовые, холодовая аллергия, зимой 2005 года оперировался по поводу гайморита, имеет инвалидность в связи с наследственным заболеванием - категория "инвалид детства", контакт с больными туберкулёзом не имел, вредных привычек нет

**5. Семейный анамнез:** родители и близкие родственники здоровы, подобного заболевания не имеют, мать имеет аллергию на шерсть животных, родственники не страдают туберкулёзом, сифилисом или другими заболеваниям

**Данные объективного исследования**

**Вес:** 50 кг

**Рост:** 161 см

**Тип телосложения:** нормостенический

**Оценка физического развития:** 3 коридор, развитие пропорциональное, соответствует возрасту.

**Положение больного:** активное

**Сознание:** полное

**Выражение лица:** выражение лица без особенностей, мимика сохранена. Глаза тусклые.

**Кожа, слизистые оболочки, волосы, ногти**: кожные покровы нормального цвета, кожа сухая, эластичная, имеются розовые пятна на груди, рубцов, расчёсов нет. Видимое расширение вен отсутствует. Слизистые рта и мягкого неба розовые, чистые, влажные. Миндалины не выходят за пределы небных дужек.

**Подкожно-жировой слой:** выражен умеренно, отёков нет

**Мышцы:** развиты удовлетворительно, симметрично, тонус мышц сохранён, болезненности при пальпации нет, гипертрофии/атрофии отдельных групп мышц нет

**Кости:** развиты удовлетворительно, деформации костей, периоститов нет

**Суставы:** симметричны, подвижны, умеренно болезненны при движениях, движения ограничены из-за болезненности

**Лимфатические узлы:** периферические лимфатические узлы не увеличены, безболезненные, эластичные, с окружающими тканями и между собой не спаяны

**Полость рта:** видимые слизистые рта, мягкого нёба, дёсна розового цвета, чистые, влажные. Язык обычных размеров, розовый, влажный, сосочки выражены, налета и наложений нет. Зубы белого цвета, здоровые, зубная формула: 2212 2122

**2**212 2122

**Шея**: шейные лимфоузлы пальпаторно не увеличены, сосуды шеи без видимой пульсации, не набухшие. Щитовидная железа определяется пальпаторно, не увеличена, безболезненна, умеренно подвижная, консистенция эластичная. Глазные симптомы Мебиуса, Грефе, Кохера, Штельвага - отрицательные.

**Грудная клетка:** нормостенический тип грудной клетки, цилиндрической формы, симметричная, обе половины равномерно участвуют в акте дыхания, эпигастральный угол равен 90о, ход рёбер косой, межрёберные промежутки не выражены. Над- и подключичные ямки выражены умеренно, при дыхании не изменяют своих форм.

**Пальпация грудной клетки:** болевых точек нет. Голосовое дрожание проводится одинаково над симметричными участками лёгких, не усилено.

**Перкуссия лёгких:** при сравнительной перкуссии определяется притупление перкуторного звука в нижних отделах лёгких. Над другими отделами звук лёгочный.

Топографическая перкуссия:

Границы правого лёгкого:

* Высота верхушек

спереди: на 3 см выше ключицы

сзади: на 1 см ниже проекции седьмого шейного позвонка

* Ширина полей Кренига: 6 см
* Нижняя граница по линиям:

- l. parasternalis: верхний край 6-го ребра

- l. medioclavicularis: нижний край 6-го ребра

- l. axillaris anterior: 7-е ребро

- l. axillaris media: 8-е ребро

- l. axillaris posterior: 9-е ребро

- l. scapularis: 10-е ребро

- l. vertebralis: 11-е ребро

Границы левого лёгкого:

* Высота верхушек

спереди: на 3 см выше ключицы

сзади: на 1 см ниже проекции седьмого шейного позвонка

* Ширина полей Кренига: 6 см
* Нижняя граница по линиям:

- l. axillaris anterior: 7-е ребро

- l. axillaris media: 8-е ребро

- l. axillaris posterior: 9-е ребро

- l. scapularis: 10-е ребро

- l. vertebralis: 11-е ребро

**Аускультация лёгких:** при аускультации над всеми отделами легких выслушивается жёсткое везикулярное дыхание, на задней поверхности в нижних отделах лёгких выслушиваются влажные мелкопузырчатые хрипы, шёпотная речь выслушивается нечётко над симметричными отделами. Проба на скрытый бронхоспазм положительная.

**Сердце:** грудная клетка в области сердца не изменена, видимой пульсации нет, верхушечный толчок пальпируется в 5 межреберье на 1,5 см кнутри от среднеключичной линии, не разлитой, не усилен, диаметром 2 см.

**Перкуссия сердца:**

Границы относительной тупости:

- правая: IV межреберье 1,5 см от правого края грудины

- левая: V межреберье по среднеключичной линии

- верхняя: расположена на III ребре слева

Границы абсолютной тупости сердца:

- верхняя: IV ребро

- правая: IV межреберье на 1,5 см от левого края грудины

**Аускультация сердца:** при аускультации сердца выслушивается нормальный ритм, тоны ясные, шумов нет

**Пульс, его свойства, состояние сосудистой стенки:** одинаков на обеих руках, удовлетворительного наполнения, ненапряженный, форма пульсовой волны правильная. Пульс ритмичный, 61 уд./мин, стенки сосудов эластичны.

**Живот:** при поверхностной пальпации живот мягкий, безболезненный Глубокая пальпация:

* слепая кишка: расположена правильно (в средней трети расстояния от пупка до гребня подвздошной кости), диаметром 2 см, эластичная, стенка гладкая, ровная, подвижность достаточная, при пальпации болезненна, урчание не определяется
* сигмовидная кишка: расположена правильно (на границе нижней и средней трети расстоянии от пупка до гребня подвздошной кости), диаметром 3 см, эластичная, стенка гладкая, неровная, подвижность ограничена, при пальпации болезненна, урчание не определяется
* поперечная ободочная кишка: расположена неправильно (в гипогастрии), на уровне пупка, диаметром 3 см, эластичная, стенка гладкая, неровная, подвижность ограничена, при пальпации болезненна, урчание определяется
* восходящая, нисходящая ободочная кишка: диаметром 2 см, эластичная, стенка гладкая, ровная, подвижность достаточная, при пальпации болезненна, урчание не определяется

**Желудок:** над желудком определяется тимпанический звук, нижняя граница лежит на 3 см выше пупка. Шум плеска не определяется. Пальпаторно большая кривизна желудка лежит на 3 см выше пупка, ровная, эластичная, при пальпации безболезненная.

**Поджелудочная железа:** не пальпируется, симптомы в зонах Шофара, Губергрицца, Мейо-Ропсона - отрицательные

**Печень: п**ри пальпации край печени не выходит за пределы реберной дуги, закругленный, эластичный, ровный, безболезненный. Желчный пузырь пальпаторно не определяется, симптомы Мюсси, Василенко, Ортнера - отрицательные. Размеры печени по Курлову: 11х9х9 см

**Селезёнка:** пальпаторно селезенка не определяется

**Почки и мочевыводящие пути:** Область поясницы не изменена. Пальпаторно почки не определяются, что соответствует норме. Симптом поколачивания - отрицательный.

**Нервная система:** лицо симметрично, носогубные складки выражены равномерно, язык расположен по средней линии, анизокория не наблюдается, реакция на свет живая, одинаковая. Аккомодация сохранена, движения не ограничены. Коленные, ахилловые рефлексы, рефлексы с двух и трёхглавых мышц не изменены. Патологические симптомы отсутствуют. Болевая, температурная и тактильная чувствительность не изменены. Расстройства в координации нет. Пробы в полном объёме.

**Лабораторные исследования**

1. **Общий анализ крови:**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показатель | Полученные данные | Нормальные величины |
| Гемоглобин, г/л  Эритроциты, 1012/л  Цветной показатель  Лейкоциты, 109/л  СОЭ, мм/час  Нейтрофилы с/я, %  Лимфоциты, %  Моноциты, %  Эозинофилы,% | 155  4,3  1,08  11,1  15  63  25  7  4 | 132 – 164  4,5 – 5,1  0,85 – 1,05  4,78 – 7,68  2-15  47 – 72  19 – 37  3 – 11  2-5 |

Заключение: умеренный лейкоцитоз, без сдвига, повышен цветной показатель

1. **Общий анализ мочи:**

|  |  |
| --- | --- |
| Показатель | Полученные данные |
| Цвет  Прозрачность  Удельный вес  Белок  Микроскопия осадка | жёлтый  прозрачная  1025  отрицательный  единичные клетки плоского эпителия, кристаллы мочевой кислоты |

Заключение: патологии не выявлено

**3. Рентген носовых пазух:** носовые ходы узкие, гайморовы пазухи затемнены, уровни жидкости, контуры чёткие. Понижена пневмотизация основной пазухи. Контур купола носоглотки чёткий, аденоидные вегетации не определяются. Заключение: двусторонний гайморит, синусоидит.

**4. УЗИ печени, поджелудочной железы**:

Заключение: признаки холангита, вторичные изменения поджелудочной железы.

**5. Рентген грудной клетки в прямой и боковой проекциях**: картина соответствует хроническому бронхиту, остеохондропатия Th6-Th8, остеохондроз Th6-Th8, кифоз грудного отдела позвоночника.

**6. Потовый тест:** Na - 100 ммоль/мл, Cl - 120 ммоль/мл.

**Дневник**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Дата курации, температура, давление | Течение заболевания, жалобы | Назначение |
| 04.05.2005  АД=120/70  пульс=61 уд./мин  t=37,0 | Состояние больного удовлетворительное. Активных жалоб не предъявляет. Положение активное. Стул нормальный. Слизистые рта и мягкого нёба розовые, чистые, влажные. Дыхание жёсткое, хрипы. Тоны сердца ясные. Физиологические отправления в норме |  |
| 16.09.2004  АД=135/90  пульс=60 уд./мин  t=36,7 | Жалоба на слабость. Состояние удовлетворительное, сознание ясное. Слизистые рта и мягкого нёба розовые, чистые, влажные. Дыхание жёсткое, хрипы. Тоны сердца ясные.  Физиологические отправления в норме. |  |

**Дифференциальный диагноз**

Муковисцидоз необходимо дифференцировать со следующими заболеваниями, сопровождающиеся развитием бронхообструктивного синдрома: синдром Картагенера, туберкулёз, бронхиальная астма.

1. **Синдром Картагенера** - наследственное заболевание, аутосомно-рецессивное, характеризуется триадой: обратное расположение органов, бронхоэктазы, синусоринопатия. У данного больного имеется жалоба на одышку смешанного характера, влажный кашель с выделением мокроты, синусипатия, которые присутствуют как при муковисцидозе, так и при синдроме Картагенера. Отличием будет являться характерная клиника при синдроме - обратное расположение органов, а также результата лабораторных и инструментальных методов исследования: потовы тест даст возможность говорить о муковисцидозе, результаты УЗИ поджелудочной железы покажут её кистозное перерождение, положительные исследования назальных потенциалов и эластазы кала будут свидетельствовать муковисцидоз (не проводилось), наоборот положительный результат исследования движения ресничек (их нарушение или вовсе отсутствие) будут говорить о синдроме Картагенера. Таким образом синдром исключается ввиду проведённого потового теста (Na - 100 ммоль/мл, Cl - 120 ммоль/мл).
2. **Туберкулёз** также характеризуется кашлем, возможным отхождением мокроты, одышкой, совпадением рентгенологической картины (например при очаговом туберкулёзе), что схоже с заболеванием у данного больного. Исключить туберкулёз можно при отрицательном результате пробы Манту, указанием на отсутствие контакта с больными туберкулёзом, исследованием мокроты. По словам матери Салихов В.В. не имел контакта с больными туберкулёзом, проба Манту отрицательная (из медицинской карты), рентген лёгких - изменеий нет (картина хронического бронхита), мокроту на анализ не брали. Туберкулёз также исключается.
3. **Бронхиальная астма** - хроническое прогрессирующее заболевание лёгких с развитием притсупов удушья из-за бронхиальной обструкции. Бронхиальная астма может иметь атопическую природу. У данного больного отягощён аллергический анамнез (поливалентная аллергия), кроме того мать также имеет аллергию - можно говорить о наследственной предрасположенности. Клиника бронхиальной астмы и муковисцидоза также схожа - развитие бронхообструктивного синдрома, на рентгенограмме могут быть признаки эмфиземы как там, так и здесь. Дифференцировать бронхиальную астму от муковисцидоза можно исследованием мокроты (эозинофилы, спирали Куршмана, кристаллы Шарко-Лейдена) и крови (эозинофилия). Поставить диагноз муковисцидоза помогут результаты исследования назальных потенциалов и эластазы кала, а также потовый тест.

**Обоснование диагноза**

На основе жалоб больного (одышка смешанного характера, возникает при умеренной физической нагрузке, проходит в покое, влажный кашель, сопровождается выделением небольшого количества мокроты, около 10 мл, жёлто-зелёной окраски, без запаха, повышение температуры до 39С, сопровождается ознобом, головной болью, сбивается приёмом жаропонижающих средств, общая слабость, затруднение носового дыхания), а также на основе данных анамнеза (постановка диагноза муковисцидоза в 5 лет), результатов объективного исследования,данных инструментальных и лабораторных исследований (потовый тест: Na - 100 ммоль/мл, Cl - 120 ммоль/мл.) можно поставить диагноз: муковисцидоз смешанная форма, средне-тяжёлое течение, фаза обострения.

**Лечение заболевания данного больного**

Принципы лечения:

* Диета
* Витамины
* Ферменты поджелудочной железы
* Ингаляционная терапия
* Гепатопротекторы
* Лечебная физкультура
* Антибиотики по показаниям
* Лечение осложнений

Данному пациенту нужно назначить следующее лечение:

1. ферменты поджелудочной железы: панзинорм форте по 1 драже во время еды 3р/д панкурмен по 1 драже до еды 3р/д
2. гепатопротекторы: эссенциале форте по 2 капсулы во время еды 2р/д
3. ингаляционная терапия: муколитики – ацетилцистеин (АЦЦ) по 10 мл 10% раствора внутривенно 2р/д в течение 10 дней, отхаркивающие – мукалтин по 2 таблетки перед сном в течение 10 дней
4. антибиотики – цефтазидим по 50 мг/кг в сутки внутримышечно

**Эпикриз**

\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\* поступил 4 мая 2005 года предъявлял следующине жалобы: одышка смешанного характера, возникает при умеренной физической нагрузке, проходит в покое, влажный кашель, сопровождается выделением небольшого количества мокроты, около 10 мл, жёлто-зелёной окраски, без запаха, повышение температуры до 39С, сопровождается ознобом, головной болью, сбивается приёмом жаропонижающих средств, общая слабость, затруднение носового дыхания.

На основе жалоб больного, а также на основе данных анамнеза (постановка диагноза муковисцидоза в 5 лет), результатов объективного исследования,данных инструментальных и лабораторных исследований (потовый тест: Na - 100 ммоль/мл, Cl - 120 ммоль/мл.)был поставлен диагноз: муковисцидоз смешанная форма, средне-тяжёлое течение, фаза обострения. Данному пациенту назначено следующее лечение:

1. ферменты поджелудочной железы: панзинорм форте по 1 драже во время еды 3р/д панкурмен по 1 драже до еды 3р/д
2. гепатопротекторы: эссенциале форте по 2 капсулы во время еды 2р/д
3. ингаляционная терапия: муколитики – ацетилцистеин (АЦЦ) по 10 мл 10% раствора внутривенно 2р/д в течение 10 дней, отхаркивающие – мукалтин по 2 таблетки перед сном в течение 10 дней
4. антибиотики – цефтазидим по 50 мг/кг в сутки внутримышечно

Прогноз – в связи с прогрессирующим течением заболевания неблагоприятный. Рекомендации: ограничение физической нагрузки, диета с ограничением жирной, острой пищи, постоянный контроль у педиатра.

Список используемой литературы

1. Иващенко Т.Э., Баранов В.С., «Биохимические и молекулярно-генетические основы патогенеза муковисцидоза», С-Пб, 2001 г
2. «Муковисцидоз: клиника, диагностика, лечение, диспансеризация, организация лечения», С-Пб, 1997 г
3. internet
4. «Муковисцидоз», М, 1997 г